Aus der Universitäts-Frauenklinik zu Bonn.
Direktor: Prof. Dr. Siebke.

Angeborene Hydronephrose bei Missbildungen des Harnapparates.

(Verdoppelung der Nierenbecken und Harnleiter, Nierencysten).

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung
der
Doktorwürde
der
Hohen Medizinischen Fakultät
der
Rheinischen Friedrich Wilhelms-Universität zu Bonn.

Vorgelegt am 11. Febr. 1937
von

Max Robert Debusmann
aus Neunkirchen (Saar).

*

BONN 1937
Buchdruckerei Kubens Nachf., Inh.: H. Schnitzler, Maxstr. 75

Gedruckt mit Genehmigung
der med. Fakultät der Universität Bonn.
Referent: Prof. Dr. Siebke

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Trotz reichlicher Erörterung und Vorweisung einschlägiger Präparate auf wissenschaftlichen Tagungen, trotz einer ungeheueren Kasuistik und vieler experimenteller Forschungen hat sich bis heute noch keine einheitliche Auffassung von der Entstehung der sogen. angeborenen Hydronephrose durchsetzen können. Die Notwendigkeit der Sichtung vorliegender Literatur, die Klarheit eines selbst untersuchten Falles und die ätiologische Verbindung mit einer seltenen Mißbildung des Harnapparates rechtfertigen diese Veröffentlichung.

Statistisches:

Wie einer großen Zusammenstellung von Küster zu entnehmen ist, kommen Hydronephrosen vorwiegend in zwei Lebensaltern vor, bei Neugeborenen und zwischen dem zwanzigsten und fünfzigsten Jahre. Ueber 76 Fälle berichtet Ponfik und gibt als Ursache an:

Unklar	23 Fälle
Krebs der Gebärmutter	18 Fälle
Nierensteine	17 Fälle
Sonstige primäre Harnwegserkrankungen	6 Fälle
Erkrankungen (bes. Gewächse) in anderen Bauchorganen	6 Fälle
Andere Erkrankungen der Gebärmutter	5 Fälle
Blasenstein	1 Fall

Davon haben über ein Drittel das vierzehnte Lebensjahr nicht überschritten und 21 Fälle betreffen Neugeborene. Sie stellen den Hauptbestandteil der unter unklarer Ursache geführten Fälle dar. Diese Lücke forderte in unserem Wissen immer wieder zu neuen Untersuchungen und Mitteilungen kasuistischer Beiträge auf, deren Ergebnis ist, daß eine einheitliche Aetiologie für die sogen angeborene Hydronephrose nicht gefunden werden kann. Dabei haben sich in die Literatur eine

Reihe von Trugschlüssen und unhaltbaren Vorstellungen eingeschlichen, die dann von Autor zu Autor zu wandern und deshalb im folgenden einer kritischen Beleuchtung bei Besprechung der Gesamtfragen unterzogen werden sollen.

Einteilung

Es ist allgemein üblich von einer angeborenen und einer erworbenen Hydronephrose zu sprechen. Diese Einteilung ist durchaus bedenklich, da damit für beide eine verschiedene Ursache vorausgesetzt wird. und da wahrscheinlich manche sogen. erworbene Hydronephrose ohne Erscheinungen schon angeboren war und erst durch eine hinzutretende Komplikation (Trauma, Infektion) in Erscheinung trat. Lichtenberg will den Ausdruck Hydronephrose überhaupt ganz fallen lassen; er spricht von »Harnstauungsniere«. Kermauner prägt den Begriff der »primären« und »sekundären« Hydronephrose entsprechend seiner später zu besprechenden Vorstellung ihrer Entstehung. Mit Rücksicht auf die immer wieder beschriebenen Fälle, wo sich eine Ursache nicht eindeutig oder garnicht ergibt teilt Gruber die Hydronephrosen in solche mit offenbarem und solche mit dunklem Ursachenkreis. Auch dieser Vorschlag ist nur vorübergehend befriedigend, da mit zunehmender Erkenntnis die letzteren sum großen Teil in ersteren aufgehen werden. Daß eine Zweiteilung aus rein praktischen Gründen jedoch nötig ist, ergeben die makro- und mikroskopischen Befunde aller Untersucher. Kermauner weist darauf hin, daß die sogen. angeborenen Hydronephrosen sehr viel größer sind als die erworbenen, so daß bisweilen ein Geburtshindernis durch Auftreibung des Leibes entstehen kann. Trotz ihrer Größe finden sich mikroskopisch jedoch weniger atrophische und degenerative Veränderungen der Nierengewebes, als man entsprechend den Befunden bei später erworbenen Hydronephrosen erwarten würde. Diese Verhältnisse der Größe bei erweiterten Nierenbockens zum Nierenparenchym kommen zahlenmäßig in Untersuchungen Gruhans zum Ausdruck, der die Nierenbecken

mit Wachs ausgoß und das Gewichtsverhältnis der Füllungen normaler und erweiterter Becken zum Parenchym bei beiden Gruppen von Hydronphrosen verglich. Bei Erwachsenen fand er eine Erweiterung des Nierenbeckens auf das fünf- bis zehnfache bei Neugeborenen und Kleinkindern aber auf 50—100-fache; das Parenchym verringerte sich bei Erwachsenen bis auf die Hälfte, dagegen bei den jüngeren Lebensaltern sehr viel weniger. Trotz der anatomischen Unterschiede bestehen bei beiden Gruppen keine Unterschiede im Entstehungsmechanismus. Bei beiden lag eine Harnstauung in den ableitenden Organen vor; verschieden war nur die Reaktion embryonalen und ausgewachsenen Nieren- und Nierenbeckengewebes, da ersteres infolge der größeren Wachstumstendenz seiner jugendlichen Zellen auf Stauung mit stärkerer Erweiterung der rückliegenden Hohlräume reagierte und wahrscheinlich ist aus demselben Grunde die Reduzierung des Parenchyms bei früh entstandener Hydronephrose geringer. Deshalb soll man besser von »früh erworbenen« und »spät erworbenen« Hydronephrosen sprechen, um schon in der Bezeichnung den Verdacht einer genetischen Verschiedenheit zu vermeiden.

Anatomisches.

Es liegt nahe, die anatomischen Veränderungen bei der Entstehung einer Hydronephrose im Tierexperiment näher zu studieren. Nachdem schon Cohnheim, Cuyon und Tuffier, Lindemann, Enderlen durch Abklemmen des Ureters Hydronephrosen erzeugt hatten, die in ihrem makro- und mikroskopischen Bau ganz den beim Menschen erhobenen Befunden entsprechen, verfolgte Ponfik in kurzen zeitlichen Abständen die Veränderungen des Nierenparenchyms von der umkehrbaren Harnstauung bis zu den endgültigen und irreparablen Zuständen der Sackniere.

Danach nimmt das Gewicht des Parenchyms in den ersten Wochen infolge seröser Durchtränkung und Rückstauung des noch immer sezernierten Harns in den kleinsten Kanälchen zu. Erst im dritten bis vierten Monat erreichen die Nieren —

selbstverständlich ohne Inhalt des Nierenbeckens — ihre Ausgangsgewicht infolge von nach einem Monat einsetzenden degenerativen Abbauvorgängen durch Druckatrophie, die vorwiegend und zuerst die Marksubstanz betrifft, später jedoch auch die Rinde nicht verschont. Dabei tritt eine Verminderung des Organvolumens bis auf einen Bruchteil des Normalgewichtes ein und die Dicke von Mark und Rinde beträgt oft nur noch wenige Millimeter.

Während in den ersten Stadien mikroskopisch die Rückstauung in Form von hyalinen Massen in den Tubuli, Henle'schen Schleifen und Sammelröhrchen und die seröse Durchtränkung des Zwischengewebes vorherrscht, gewinnt bei allmählich versiegender Funktion der Niere die Resorption des Oedems und der zerfallenden Zellmassen die Oberhand. Das übrigbleibende Gewebe macht dann einen »geradezu trockenen Eindruck« (Ponfik).

Besonders auffallend ist die Veränderung der Markkegel. Die Papillen werden flacher, die Sammelröhrchen sind zum Teil verschlossen und enthalten angestaute, zylinderähnliche Massen, oft mit einem Belag abgeschilferter Epithelzellen; das Epithel wird flach und druckatrophisch mit allen Zeichen regressiver Veränderungen, zum Teil gehen die Parenchymzellen ganz unter und werden durch reichlich wucherndes Bindegewebe ersetzt. Schließlich verschwinden die Markkegel ganz, dazwischen ragen die Bertini'schen Säulen als bindegewebige Septen in den hydronephrotischen Sack vor.

Sehr viel länger halten sich die Bestandteile der Rinde Wenn man in dem Mark schon Endzustände der Druckatrophie findet, lassen sich in der Rinde noch alle Uebergänge degenerativer Prozesse an den Malpighi'schen Körperchen und gewundenen Harnkanälchen feststellen. Erstere rücken allmählich näher zusammen, die Baumann'sche Kapsel verklebt oder enthält eine kolloidale Masse, die das Wunderknäuel exzentrisch erdrückt; dieses wird undurchgängig und zeigt bisweilen hyaline Umwandlung. Durch die starke Atrophie des Markes liegen die Malpighi'schen Körperchen dann unmittelbar hinter einer bindegewe-

bigen Membran, die sich zwischen dem Nierenbecken und den Parenchymresten gebildet hat, und das ganze Nierengewebe scheint an manchen Stellen histologisch fast nur noch aus Nierenkörperchen zu bestehen. Die anfangs bestehende Spannung des Nierenbeckens und der Niere hat inzwischen einer Schlaffheit des Sackes Platz gemacht, es beginnt die hydronephrotische Schrumpfniere.

Auf einen wesentlichen Punkt bei der Entstehung der Organveränderung bei Rückstauung sei hingewiesen dem Fuchs eine Betrachtung über Hydromechanik der Niere widmet, nämlich die Bedeutung der Gefäße und des pyelovenösen Rückflußes. Die Steigerung des Innendruckes bei Harnstauung innerhalb der Nierenkapsel erschwert den venösen Abfluss durch Kompression. Erst später tritt auch eine Erschwerung des arteriellen Zuflusses auf, der sich in regessiven Veränderungen der Arterienwand (Verengerung des Lumens durch hyaline Ablagerung) äußert. Der pyelovenöse Reflux kommt nach den Untersuchungen des erwähnten Autors dadurch zustande, daß durch den Sekretionsdruck kleinste Risse der Fornices — die er experimentell besonders verwundbar bei Hydronephrosen fand — entstehen, die entlastend das Sekret dem Interstitium und seinen Kapillaren zuführen und dadurch zunächst eine weitere Nierensekretion durch diesen Kreislauf ermöglichen.

Die beschriebenen Veränderungen finden sich sowohl bei der früh erworbenen sogen. kongenitalen als auch bei der spät erworbenen Hydronephrose, was die Annahme einer gemeinsamen Genese nahelegt.

Aetiologie.

Ueber die Art der Entstehung der spät erworbenen Hydronephose als Folge einer mechanischen Abflußbehinderung mit sekundärer Harnstauung sind sich alle Autoren einig, dagegen ließ der oft mangelhafte autoptische Befund bei der früh erworbenen sogen. kongenitalen Hydronephrose einen heftigen Meinungsstreit entbrennen.

K e r m a u n e r hat besonders auf die häufige Verbindung von Sackniere mit Missbildungen im Bereich der Harn- und Geschlechtsorgane hingewiesen, hält jedoch nicht Erstere durch Letztere bedingt, da er die unbedingte Voraussetzung dafür, die fetale Nierenfunktion, ablehnt, sondern sieht beides, Mißbildung u n d Hydronphrose als nebengeordnete Erscheinungen an, die durch exzessive Wachstumstendenz der Nierenbeckenknospe des Wolff'schen Epithels einerseits, durch Wachstumshemmung an anderen Stellen (Stenosen, Atresien) und Differenzierungsmangel des Nierengewebes andererseits bedingt sind. Für diese Vorstellung der Wachstumsentgleisung führt er die Tatsache an, daß die angeborenen Hydronephrosen so außerordentlich groß werden, wie man es bei den spät erworbenen der höheren Lebensalter nie zu sehen bekommt, bei nur mäßigen oder fehlenden Zeichen von Druckatrophie. Das könne nur durch ein Riesenwachstum — etwa einem Cystadenom entsprechend — des Wolff'schen Epithels erklärt werden, zumal, da eine Nierenfunktion ja garnicht stattfände und damit jede Harnstauung unmöglich sei. Dagegen spreche auch die geringe Wandspannung des hydronephrotischen Sackes, in dem bei chemischer Analyse keine Harnbestandteile nachweisbar seien, sondern nur kolloidartige Substanzen, die wohl von den auskleidenden Epithelien abgesondert würden.

Dagegen läßt sich manches einwenden. Daß die sogen. kongenitalen Hydronephrosen so groß werden, muß nicht notwendig durch Wachstums e x z e s s erklärt werden; die normale stärkere Wachstumstendenz embryonalen Gewebes und dessen außerordentlich große Anpassungsfähigkeit an veränderte Anforderungen reicht zur Erklärung dieser Tatsache vollkommen aus. Hierfür liegen experimentelle Untersuchungen vor, bei denen Abflußhindernisse durch Ureterunterbindung bei ganz jungen und bei ausgewachsenen Tieren gesetzt wurden; die entstehenden Sacknieren zeigen makro- und mikroskopisch alle Unterschiede der sogen. kongenitalen von der spät erworbenen Hydronephrose, also stärkere Erweiterung des Nierenbeckens um ein Vielfaches und besseres Erhaltensein des Nierengewebes.

Weiterhin darf die fehlende Wandspannung nicht gegen eine Rückstauung angeführt werden, da wir auch bei der künstlich erzeugten Hydronephrose und der Sackniere Erwachsener bei Steinkrankheit mit dem Nachlassen der Sekretion und dem Ueberwiegen der Resorption ein Schlaffwerden des Sackes regelmäßig beobachten.

Daß im erweiterten Nierenbecken keine Harnbestandteile (Harnstoff und Harnsäure) nachzuweisen sind, braucht nicht daran zu liegen, daß die Niere nicht sezerniert, sondern könnte darauf zurückgeführt werden, daß diese beiden Stoffe als leicht lösliche körpereigene Salze, besonders könnte derauf zurückgeführt werden, daß diese beiden Stoffe als leicht lösliche körpereigene Salze, besonders der Harnstoff, nach ihrer Ausscheidung aus dem Nierengewebe von dem Nierenbeckenepithel langsam rückresorbiert werden, und schließlich ganz verschwinden, da ihre Ausscheidung infolge Atrophie des funktionstüchtigen Nierengewebes allmählich aufhört. Das trifft nicht nur für die kongenitale sondern auch für die erworbene Sackniere zu, in deren Inhalt wir in den späteren Stadien trotz einwandfreier Entstehung durch Harnstauung (Steinverschluß oder Tumor) regelmäßig Harnstoff und Harnsäure vermissen und statt dessen kolloidale Bestandteile vorfinden, die von einer sekundären Absonderung der Nierenbeckenwand herrühren. Und nun der wesentlichste Punkt, die Sekretion der fetalen Niere. Ohne Nierenfunktion keine Harnstauung, und alle mechanischen und dynamischen Theorien entbehrten der Grundlage; übrig bliebe allein Kermauners Vorstellung von der Hydronephrose als primärer Missbildung infolge Wachstumsexzesses.

Wie Schnitte fetaler Nieren zeigen (T s u d a), könnte auf Grund ihrer Entwicklung — restlose Verschmelzung seiner beiden entwicklungsgeschichtlichen Anteile, des Wolff'schen Epithels und des metanephrogenen Gewebes — eine Funktion vom 4.—6. Fetalmonat ab erwartet werden. Dagegen wird geltend gemacht, daß die Placenta alle harnpflichtigen Stoffe zur Mutter ausscheidet und Neugeborene mit Agenesie und Hypoplasie beider Nieren doch bis zur Geburt normale Entwicklung

zeigen, ihre Nieren also in utero garnicht brauchen. Erst unter der Geburt bei Störung des placentaren Austauschs durch die Wehentätigkeit arbeite die kindliche Niere zum ersten Male. In seiner Arbeit über die Entstehung des Fruchtwassers lehnt W a g n e r 1913 jegliche Mitwirkung der Niere an der Bildung des Fruchtwassers und jede Funktion in utero ab. Auch A h l f e l d spricht sich gegen eine Sekretion aus. Neuere Untersuchungen indessen zeigen, daß sich diese Vorstellung nicht halten läßt. Der logisch erscheinende Schluß. daß eine Niere die nicht zu arbeiten braucht, deshalb auch wirklich nicht arbeitet, ist wohl nicht ganz richtig. E n g l i s c h untersuchte den Inhalt einer Hydronephrose im fünften Schwangerschaftsmonat und stellte Harnbestandteile fest. Nach M i n k o w s k i entleerten Feten von 27 und 32 cm Länge sofort nach ihrer Entfernung aus der Amnionhöhle spontan Urin. W o l f f entfernte bei Muttertieren beide Nieren und konnte Hydramnion durch vikariierende Sekretion der fetalen Nieren feststellen. Rupp berichtet über Versuche T a p f e r ' s der nach Einspritzen von Ferrozyannatrium in e i n e n Feten eines Meerschweinchens dieses im Fruchtwasser und in der Harnblase nur des einen Feten nachweisen konnte. Durch diese Versuchsanordnung ließ sich eine Diffusion durch das Amnion ausschließen, die bei Injektion in das Muttertier noch in Frage käme. Darin sieht Rupp den sicheren Nachweis der fetalen Niirenfunktion. In gleicher Weise überzeugen Versuche, wo nach Phlorhidzininjektion in die Frucht ein renaler Diabetes Zucker im Fruchtwasser nachweisen ließ. Man könnte einwenden, daß diese Versuche pathologische Bedingungungen entstehen ließen und eine physiogische Funktion noch nicht sicher bewiesen. Deshalb seien chemische Fruchtwasseranalysen von G u t h m a n n u. M a y horvorgehoben, wobei Harnstoff im Fruchtwasser am Anfang und am Ende von Schwangerschaften — Aborte und Kaiserschnitte bei denen eine Sekretion infolge des Geburtsvorganges ausgeschlossen werden konnte — bestimmt und in Beziehung zu den gefundenen Werten im Blute der Mutter gesetzt wurde.

Hier die gefundenen mittleren Werte einer größeren Untersuchungsreihe:

Harnstoff:

Mens II/III	30.2 mg %	im Fruchtwasser
Mens X	40,6 mg %	
	ca. 25 mg %	im Blut der Mutter konstant

Harnsäure:

Mens II/III	34,1 mg ‰	im Fruchtwasser
Mens X	50,6 mg ‰	
	ca. 32 mg ‰	im Blut der Mutter konstant

Die Harnstoff- und Harnsäurewerte entsprechen demnach zu Beginn der Schwangerschaft etwa den Blutwerten der Mutter gegen Ende tritt aber eine deutliche, außerhalb der Fehlergrenze der kleinen Zahl und der individuellen Streuung liegende Erhöhung beider Werte auf, die nur auf eine fetale Harnsekretion zurückgeführt werden kann. Es ist wahrscheinlich, daß auch hier wie bei der Hydronephrose eine erhebliche Menge des löslichen Harnstoffes und der Harnsäure von den Eihüllen rückresorbiert wird. Zweifellos wird das Fruchtwasser vom Amnion gebildet, doch tritt eine wenn auch nicht erhebliche Beimengung des fetalen Harns hinzu. Damit ist der Haupteinwand Kermauners und Wagners die sogenannte angeborene Hydronephrose könne nicht durch Harnstauung entstanden sein, weil die Niere des Feten ja garnicht sezerniere, hinfällig.

Die Möglichkeiten einer rein mechanischen Entstehung der kongenitalen Hydronephrose stützen sich auf ein reiches Sektionsmaterial und sind recht vielseitig. Klar sind die Fälle, wenn sich Stenosen und Atresien im Bereich der ableitenden Harnwege (Harnleiter und Harnröhre, Phimose) finden. Wo sich das nicht nachweisen läßt, werden Abknickungen, Klappenbildungen, spitzwinkliger Abgang des Ureters aus dem Nierenbecken, dystope Einmündung in die Blase, oder extravesikal

in die Samenwege, in Darm, Vagina oder Vulva (Schmidt Zimmermann, Rech, Fischer, Tinnemeyer) angeschuldigt. Bostroem wies als erster auf die ätiologische Bedeutung der cystischen Vortreibung des unteren Ureterendes in die Blase für die Hydronephrose hin. Ganz besonders großes Interesse brachte man den abnorm verlaufenden und akzessorischen Nierengefäßen entgegen, die den Ureter kreuzen. Es sind einwandfreie Fälle bekannt (Ekehorn, Lichtenberg, Durand, Blum, Michalski. Meckel, Israel, Seldowitsch, Link, Borelius, Pousson, Cohnreich, Petrén, Mayo, Marion, Hutchinson, Rumpel). wo Nierengefäße — zumeist Arterien — von der Hinterseite des Ureters nach der vorderen Hiluskante verlaufen und dabei den Ureter abklemmen. Gruber und Bing beschreiben einen Fall, wo zwei akzessorische Gefäße den oberen Harnleiterteil zwingenartig umfassten, und so zum Hindernis führten mit dem Enderfolg einer Hydronephrose. Doch ist zu bedenken, daß in einem Viertel bis Sechstel aller Sektionen (Helm, Seldowitsch) Gefäßanomalien vorkommen, andererseits bei sehr vie Hydronephosen Gefäßanomalien nicht zu finden sind, und ihnen daher die Bedeutung nicht zuerkannt werden kann, die ihnen von vielen Autoren beigemessen wird.

In neuerer Zeit hat der Dynamik des Nierenbeckens und Harnleiters und ihren Störungen bei früh erworbener Hydronephrose erhöhte Aufmerksamkeit geschenkt. In der russischen Literatur vertrat S. Fedorow schon im Jahre 1900 die Anschauung, daß bei fehlenden sonstigen Ursachen (Atresie usw.) und offenen Harnwegen eine Atonie der Harnwege auf dem Boden eines Infantilismus die Erweiterung bedinge.

Kutscherenko (Kiew) veröffentlichte 1925 einen entsprechenden Fall, ferner Beck. Andere schuldigten Spasmen, besonders des unteren und oberen Ureterendes an. Löffler fiel in seinen mikroskopischen Schnitten bei distalem Stromhindernis die starke Zunahme sphinkterartig angeordneter Muskelbündel auf. Caporale und andere italienische Autoren

nahmen auf Grund tierexperimenteller Studien an entnervten Ureteren eine Dysfunktion der Harnaustreibungsdynamik — „Achalasie" — infolge Fehlsteuerung oder Mangel eines übergeordneten nervösen Zentrums an. Nach Abpräparieren des periureteralen adventitillen Gewebes — ähnlich der periarteriellen Sympathektomie nach Lériche —, das die autonomen Nervengeflechte enthält, sah Caporale vor dem Röntgenschirm Spasmen auftreten, denen eine Atonie folgte, welche sekundär weiter fortschritt und schließlich nach Monaten in einer Hydronephrose gipfelte. Einen narbigen Verschluß an der operierten Stelle konnte er bei der Obduktion ausschließen, desgleichen etwa verschließende Blutkoagula. Auch B a l a t t konnte Hydronephrose dynamisch — funktionell durch Sympathektomie am Ureter erzeugen. Auf gleicher Basis vertritt W. L e h m a n n die Anschauung, daß viele Hydronephrosen von Neugeborenen auf einem mangelnden Oeffnungsreflex des oberen oder unteren Ureterendes — hier befinden sich schon bei normalen Ureteren verstärkte zirkuläre Muskelschichten — beruhen. Er zieht aus dem gesetzmäßigen Verhältnis des Vorkommens bei Knaben und Mädchen (fünf zu eins) anatomisch ähnlicher angeborener Veränderungen mit Erweiterung eines Hohlorgans bei Hypertrophie eines dahinterliegenden Schließmuskels, nämlich des Pylorospasmus, Megakolon congenitum (Hirschsprung), hypopharyngealen Oesophagusdivertikels, der ideopathischen Choledochuscyste, der Megaureter und der Megavesika den Schluß, daß für diese Veränderungen und die congenitale Hydronephrose wahrscheinlich die gleiche Aetiologie in Frage kommt, nämlich eine nervöse Mißbildung, die sich auch gleichzeitig an mehreren Organen äußern könne und bei mehreren Familienmitgliedern vorkomme, bei dunklem, wahrscheinlich rezessiven Erbgang.

In konsequenter Folgerung hat A l l e m a n n entsprechend der Weber-Ramstedt'schen Operation bei Pylorospasmus auch bei diesen Hydronphrosenfällen kleinster Kinder in zwanzig Fällen die submuköse Durchtrennung des pyeloureteralen Schließmuskels gefordert und durchgeführt und zwar, nach seiner Angabe, mit vollem Erfolg.

Grundsätzlich soll zu diesen Vorstellungen von einer gestörten Dynamik bemerkt werden, daß dabei eine fassbare anatomische Grundlage in Form hypertropischer Ringmuskelfasern oder atropischer Harnleiter- und Nierenbeckenwände bei genauer histologischer Untersuchung gefordert werden muß, da man sich sonst allzu leicht Spekulationen hingibt, die nur noch einer scholastischen Beweisführrng zugänglich sind. So ist auch die Bedeutung der eben angeführten Thorien Lehmanns, so interessant und bestechend sie sich lesen, zumindest für die große Mehrzahl der sogen. angeborenen Hydronephrosen in Frage gestellt, weil ein hypertrophisches Ringmuskelbündel im Ureter nur selten gefunden wird und einfachere Erklärungsmöglichkeiten näher liegen.

Die experimentellen Untersuchungen über die Dynamik des Harnleiters und ihre Störungen durch Verletzung des adventitiellen Nervengeflechtes verdienen jedoch größte Beachtung, besonders für gynäkologische Operationen mit Isolierung des Ureters aus dem parametranen Gewebe nach Schauta und Wertheim. Danach soll nicht nur das Lumen zur Vermeidung einer Urinphlegmone oder einer Fistel geschont werden, sondern auch das periureterale Nervengeflecht der Adventitia zur Vermeidung einer eventuellen späteren nervösen Hydronephrose. Nach den tierexperimentellen Untersuchungen scheint eine mindest 2-3 cm lange zirkuläre Entblössung des Harnleiters von seinen Nerven zur Entstehung einer Hydronephrose nötig zu sein, und obwohl Michaloswsky mit reichlich viel Pessimismus von 6 Operationen an Hunden mit Einpflanzung durchschnittener Ureteren nach Coffey II in den Magen berichtet, bei denen in 5 Fällen Hydronephrosen entstanden — was er auf die oben erwähnten Funktionsstörungen bezieht —, bewirkt eine einfache Durchtrennung des Harnleiters mit folgender Naht keine so eingreifende Störung. wie die chirurgische Erfahrung an großen Kliniken beweist.

Bericht.

Im Folgenden wird ein Fall beschrieben, der einige bemerkenswerte Besonderheiten zeigt, und einen Rückschluß auf die Genese der dabei beobachteten Hydronephrose zuläßt.

Frau G. D. 24 Jahre, Erstgebärende, kommt nach bisher normalem Schwangerschaftsverlauf am 27. 6. 1936 wegen geringer Blutung mit Verdacht auf Placenta praevia zur Aufnahme. Letzte Periode am 20. 9. 1935. Bei Bettruhe steht die Blutung, Herztöne regelmäßig. Am 11. 7. 36 sind keine Herztöne mehr zu hören, keine Wehen. Einleitung der Geburt mit 4 x 0,05 Chinin und Thymophysin (0,2 + 0,3 + 0,5 ccm). Nach 26 Stunden Spontangeburt eines reifen, anamnestisch etwas übergetragenem, abgestorbenen und mazerierten Knaben aus II. Hinterhauptslage. Placenta kommt spontan, Dammriß II. Grades. der durch Naht versorgt wird. Wochenbett mit leichten Temperaturen, sonst ohne Besonderheiten. Wa.R. negativ.

Bei der Sektion des Kindes (Obduzent Dr. Volkmar Roth) ergibt sich folgendes:

45 cm langer, 3130 g schwerer, reifer Knabe. Die Haut läßt sich in Fetzen abziehen, das subkutane Fettgewebe ist wässerig durchtränkt. Beiderseits Leistenhoden, Kontrakturstellung der Finger der linken Hand. Am Relief der rechten Ohrmuschel Mißbildung.

Bei Eröffnung des Schädels finden sich keine krankhaften Veränderungen, insbesondere kein freies Blut zwischen harter und weicher Hirnhaut, Tentorium. nicht verletzt, harte Hirnhaut glatt und spiegelnd.

Bei den Brustorganen zeigt sich in situ keine fehlerhafte Anlage der großen Gefäßstämme, dagegen ist im Kammerseptum des Herzens bei Eröffnung ein etwa pfennigstückgroßer Defekt anstelle des häutigen Anteiles. Die rechte Lunge besteht aus 4, die linke aus 3 Lappen.

Die Bauchorgane zeigen in Bezug auf ihre Lage zueinander nichts Abweichendes. Im Bereich des Ileums findet sich ein fingergliedlanges Divertikel, dessen Lumen dem des Darmes entspricht.

Beim Freilegen der rechten Niere fällt auf der medialen Seite ein prall-cystische Vorwölbung vorwiegend des unteren Poles auf. An der linken Niere sind äußerlich keine Auffälligkeiten nachweisbar. Ebenso sind auf beiden Seiten weder ak-

zessorische Nierengefäße noch atypisch verlaufende normale Gefäße erkennbar. Nachdem die Nieren vollständig aus ihrem Lager gelöst sind, ist festzustellen, daß es sich bei dem prall-cystischen, vorgebuchten Teil um ein deutlich erweitertes rechtes Nierenbecken handelt.

Rechte Niere: Größe 7 x 4 x 3 cm. Gewicht 30g, ohne Inhalt des Nierenbeckens. Im oberen Pol findet sich beim Aufschneiden der Niere eine walnußgroße mit einer homogenen Masse gefüllte Cyste, die unten dicht an das hydronephrotisch erweiterte Nierenbecken angrenzt, mit ihm aber in keiner offenen Verbindung steht. Das Nierengewebe ist in ihrem Bereich bis auf 1 cm und weniger verschmälert. Das fast auf Hühnereigröße erweiterte Nierenbecken nimmt den ganzen unteren Pol ein. Nach medial zu hat es sich extrarenal entwickelt und geht unten nach mehreren Windungen trichterförmig unter Klappenbildung ohne feste Grenze in den Ureterstraug über.

Letzterer erweist sich bei genauer Präparation als aus zwei Ureteren bestehend, die auch getrennt schräg nebeneinander in die Blase an normaler Stelle einmünden. Ein zweites nicht erweitertes Nierenbecken findet sich etwas tiefer in der Niere; der zum oberen Becken gehörende in seiner oberen Hälfte mäßig erweiterte Ureter mündet tiefer und medialer in die Blase als der unmittelbar neben ihm verlaufende, nicht erweiterte und zum unteren Nierenbecken gehörende Ureter. Am Uebergang der erweiterten oberen Hälfte zur nicht erweiterten zeigt der obere Harnleiter eine kolbige Auftreibung. Beide Ureteren lassen sich der Länge nach aufschneiden und zeigen keine Verengerung der Lichtung bis auf die kolbige Auftreibung, in der das Lumen einen äußerst gewundenen Verlauf nimmt und mit der Sonde nicht mehr verfolgbar ist.

Linke Niere: Größe 6 x 3,5 x 2,5 cm, Gewicht 25 g. Sie ist etwas kleiner als die rechte; im oberen Pol liegt entsprechend der rechten Niere eine haselnußgroße Cyste mit kolloidalen Inhalt, ohne Beziehung zum Nierenbecken. Auch hier finden sich zwei übereinanderliegende, durch eine 1 cm breite Parenchymschicht von einander getrennte Nierenbecken, von denen das obere nur als nicht ausdifferenzierter Spross des entsprechen-Ureters ohne deutliche Kelchbildung erscheint und auch keine innige Beziehung zum Nierengewebe hat. Zur Blase ziehen 2 Harnleiter von normaler Länge mit durchweg sondierbarem Lumen. Der zum oberen Nierenbecken gehörende Ureter mündet genau wie rechts unmittelbar neben dem anderen schräg die Wand durchsetzend in die Blase, und zwar mehr kaudal und mehr medial. Er ist makroskopisch schlechter entwickelt — dünnere Wand, engeres Lumen — als der begleitende, vom unteren Bekken ausgehende Harnleiter.

Die Harnblase ist weder vergrößert, noch ist ihre Wand verdickt. Sämtliche vier Harnleitermündungen sind offen verfolgbar und bilden mit dem Abgang der Harnröhre ein normales Dreick. Die Prostata ist nicht oergrößert und läßt der Urethra freien Durchtritt.

Eine Phimose liegt nicht vor. An den Geschlechtsorganen ist eine Abweichung von der Norm bis auf den Leisten-Hoden nicht festzustellen.

Es handelt sich um

1. eine Hydronephrose der rechten Niere vom unteren Nierenbecken ausgehend mit Erweiterung der oberen Ureterhälfte bei starker Schlängelung, Klappenbildung und keulenförmigem Uebergang in den normalen unteren Ureterabschnitt;
2. je eine parapelvine Solitärcyste im oberen Pol beider Nieren ohne Verbindung mit einem Nierenbecken;
3. eine Mißbildung der harnableitenden Organe durch totale Doppelbildung beiderseits (doppelte Nierenbecken, doppelte Ureteren, doppelte Einmündungen in die Blase) ohne Dystopie, wobei sich das Meyer-Weigert'sche Gesetzt bestätigt.

Zur näheren Klärung des vorliegenden Befundes wurden aus allen Teilen der harnbildenden und ableitenden Organe histologische Präparate angefertigt. (Haematoxylin-Eosin, van Gieson.)

Präparat Nr. 1.: Rechte Niere. Verschmälerte Nierensubstanz im Bereich der größeren Solitärcyste.

Rinde verschmälert, Glomeruli z. T. intakt, z. T. vergrögeößerte Kapselräume mit exzentrischem Gefäßknäuel. Mark stark atrophisch; neben gut erhaltenen Harnkanälchen reichlich solche mit verquollenen in Verfall begriffenen Zellen; extravasale rote und weiße Blutkörperchen (Blutbildungsherde), Gefäßwände sehr dick. Dazwischen r e i c h l i c h Bindegewebe. Die Cystenmembran besteht aus dichten Bindegewebszügen; Sammelröhren dazwischen nur vereinzelt erhalten, Epithel: mehrschichtiges Uebergangsepithel, durch Fäulnisvorgänge verändert.

Präparat Nr. 2.: Kleines unteres Nierenbecken der rechten Niere mit nicht verschmälertem Parenchym.

Während die Marksubstanz durchweg strotzend gefüllte Kapillaren enthält, tritt die Blutfülle in der Rinde weniger deutlich hervor. Hier finden sich neben noch gut erhaltenen Glomeruli und Tubuli ausgiebige Gebiete von im Untergang befindlichen Kanälchen (wenig Kerne, schlecht färbbar, deutliche Verquellung des Protoplasmas, Verwaschenheit der Konturen).

Nierenbecken gut mit Uebergangsepithel ausgekleidet. Einige Epitheldefekte sind als Fäulniserscheinungen anfzufassen.

Präparat Nr. 3.: Hydronephrotisch erweitertes oberes Nierenbecken der rechten Niere. Unter einem schlecht erhaltenen Epithel liegt ein dürftig ernährtes, lockeres Bindegewebe mit wenig Kernen. Ganz vereinzelte Muskelfasern.

Präparat Nr. 4.: Oberer trichterförmig erweiterter Teil des oberen Ureters der rechten Niere. Vorwiegend als Ringmuskulatur angeordnete, kräftige, glatte Bündel, reichlich Bindegewebe dazwischen. Als Arbeitshypertrophie mit sekundärtr Dehnung und bindegewebigem Ersatz zugrundegegangener Muskelfasern aufzufassen.

Präparat Nr. 5.; Mittlerer, keulenartig verdickter Teil des oberen Ureters der rechten Niere. Serienschnitte wegen Hindernisverdacht.

1. Schicht: Lumen 2 x getroffen, Wand dünn, sehr wenig Muskulatur. Ein getroffenes Septum enthält ausschließlich Bindegewebe. Das Lumen zeigt nirgends die normale Fältelung die als anatomischer Ausdruck normaler Harnleiterkontraktionen aufzufassen ist. Innere Längsmuskelschicht fast nicht vorhanden, Epithel platt, kubisch.

2. Schicht: Hier sind drei Lumina nebeneinander, zu erkennen. Die Wände bestehen vorwiegend aus Bindegewebe.

3. Schicht: 2 Lumina, wie oben,

4. Schicht: 3 Lumina,

5. Schicht: 5 Lumina, zum Teil sehr eng. Eines davon spaltförmig. Um das Ganze Konglomerat von Lichtungen — keine Klappen, sondern stark gewundene Kanäle — mäßig entwickelte Muskulatur und reichlich Bindegewebe.

Präparat Nr. 6.: Schnitt aus dem Bereich der kleinen Cyste der linken Niere.

Die Verschmälerung des Nierengewebes betrifft vorwiegend die Marksubstanz, zum Teil trifft die bindegewebige Membran der Cyste direkt an Rindensubstanz. Dazwischen liegen dicke Gefäße. Doch finden sich vereinzelt intakte Sammelröhren, zwischen denen sich reichlich Bindegewebe breit macht und wel-

ches das Parenchym auf weite Strecken ganz ersetzt hat. Kapillaren sehr stark mit Blut gefüllt.

Die Rinde ist leidlich gut erhalten; zum Teil gut aussehende Glomeruli und Tubuli contorti. Letztere an einigen Stellen mit allen Zeichen des Verfalls, wie schlechter Zelldifferenzierung und Verquellung. Einige Tubuli sind erweitert und enthalten eine homogene Masse.

Subkapsulär finden sich massenhaft kleine Cysten, welche makroskopisch nicht sichtbar waren. Sie sind mit einschichtigem Epithel ausgekleidet und mit ähnlicher homogener Masse gefüllt wie die erweiterten Kanälchen. Es handelt sich wohl um Retentionscystchen. Reichliche Bindegewebsdurchflechtung.

Die Membran der Solitärcyste besteht aus einer inneren derben und einer äußeren lockeren Bindegewebsschicht. Eine Beziehung zwischen Cystenlumen und sezernierendem Gewebe läßt sich nicht feststellen.

Präparat Nr. 7.: Unteres, nicht erweitertes Nierenbecken der linken Niere. Der mikroskopische Befund entspricht vollkommen dem der rechten Seite. Auch hier finden sich nebeneinander gut erhaltenes und in Atrophie begriffenes Nierengewebe. Auffallend ist der Bindegewebsreichtum und die Blutfülle der Kapillaren.

Präparat Nr. 8.: Einmündung des Ureters in das obere sprossartig angelegte Becken der linken Niere.

Lumen verhältnismäßig eng, Wand dürftig entwickelt, Muskulatur vorhanden, aber nur schwach ausgeprägt.

Präparat Nr. 9.: Derselbe. Mittlerer Abschnitt. Enges Lumen, atrophische Wand.

Präparat Nr. 10.: Derselbe. Einmündung in die Blase. Lumen noch enger als oben, die Wand ist durch starke Bindegewebsanlagerung verdickt, zentral nur Bindegewebe, peripher ganz vereinzelte Muskelbündel.

Präparat Nr. 11.; Unterer Ureter der linken Niere, mittlerer Abschnitt.

Weites Lumen, Wand gefältelt, enthält reichlich Bindegewebe. Muskelfasern genügend vorhanden, jedoch kaum zu Bündeln angeordnet. Normales Epithel.

Präparat Nr. 12.: Derselbe an seiner Einmündung in die Blase.

Lichtung verhältnismäßig eng, reichlich Bindegewebe; kräftige glatte Muskelbündel von normaler Stärke

Präparat Nr. 13.: Schnitt aus der vorderen Blasenwand. Normale Struktur der Muskelfasern. Keine Hypertrophie.

Uebersicht und Beurteilung der Befunde.

In beiden Nieren finden sich ausgedehnte Bezirke von atrophierendem Parenchym, besonders im Mark. Auffallend ist die starke Bindegewebsdurchwachsung in allen Schnitten. Unter der linken Nierenkapsel liegen im oberen Pol massenhaft Retentionscystchen, wahrscheinlich aus Malpighi'schen Körperchen und Harnkanälchen entstanden. An den Ureteren sind keine Verschlüsse oder sphinkterartige Muskelhypertrophien im Sinne Lehmanns und Löfflers, die einen funktionellen Verschluß hätten bewirken können, gefunden worden. Der linke, sprossartige obere Ureter, der keine Beziehung zum sezernierenden Nierengewebe gefunden hat, und deshalb auch nie in Funktion zu treten brauchte ist ausgesprochen inaktivitätsatrophisch. Am meisten interessiert der Schnitt durch die keulenartige Verdickung des rechten oberen Ureters, wo offensichtlich eine Mißbildung des Wolff'schen Ganges vorliegt, der hier knäuelartig in Windungen verläuft. — 5 Lumina auf einen Schnitt! — Es ist nach einfachsten physikalischen Gesetzen anzunehmen, daß dadurch dem Harnstrom, wenn auch kein absoluter, so doch ein erheblich gesteigerter Widerstand entgegen gesetzt wurde; hinzu kommt, daß peristaltische Ureterkontraktionen an dieser Stelle nach dem histologischen Befund schlecht möglich waren oder zumindest wirkungslos bleiben mußten und welche Rolle die Peristaltik für den Harntransport spielt, braucht nicht auseinandergesetzt werden.

Ehe der Zusammenhang zwischen Mißbildung und Hydronephrose im vorliegenden Falle genügend gewürdigt werden kann, ist die Bedeutung der Mißbildungen überhaupt zu erörtern. An sich gehören Mißbildungen des Harnsystems zu den häufigsten überhaupt vorkommenden beim Menschen. Wohl durch Koppelung von Erbfehlern infolge besonderer Anordnung der Gene in den Chromosomen sind sie häufig — in etwa $^1/_3$ der Fälle mit Anomalien und Mißbildungen der Genitalorgane verbunden; bei Knaben mit Kryptorchismus, Epi- und Hypospadie, fehlerhafter Mündung des Samenstranges, Fehlen der Samenbläschen, bei Mädchen mit den vielen möglichen Fehlbildungen der beiden Müller'schen Gänge. In ihrer Resistenz sind derartige Kinder stark herabgesetzt, so daß etwa die Hälfte während oder kurz nach der Geburt an Lebensschwäche stirbt. Die zahlenmäßigen Angaben über das Vorkommen von Mißbildungen der Harnorgane schwanken kaum in der Literatur, für die Nieren — Anomalien der Lage, der Form und Zahl — zwischen $^1/_2$ % (Guizetti und Pariset, 20 000 Sektionen) und 1 % (Naumann, 10 177 Sektionen), für Nierenbecken und Harnleiter zwischen 2,9 % (Boström) und 3,2 % (Kohl). Im Bonner Pathologischen Institut kamen nach den Feststellungen Kohl's in den Jahren 1927/28 auf jede 30. Sektion unter 833 Fällen eine Doppelmißbildung von Nierenbecken, Harnleiter oder Blaseneinmündung, jedoch nur in zwei Fällen waren Nierenbecken, Harnleiter und Blaseneinmündung vollständig doppelt angelegt, beide Male nur einseitig. Eine beiderseitige vollständige Verdoppelung entsprechend dem hier beschriebenen Falle wurde in dieser Zeit dort nicht gefunden. In einer großen Zusammenstellung von Brasch und Scholl wurden auf 135 einseitige Verdoppelungen nur 9 doppelseitige gefunden.

Was bei doppelten Ureteren interessiert, ist ihr Verlauf und ihre Einmündung in die Blase, Beziehungen, die entwicklungsgeschichtlich bedingt und neuerdings von Chwalla genauer an 140 menschlichen Feten in Serienschnitten untersucht wurden und in der Meyer-Weigert'schen Regel ihren Ausdruck finden: Der obere Ureter mündet immer

medial o d e r kaudal bezw. medial u n d kaudal von der Mündung des unteren Ureters in die Blase. Diese Regel. von der in der Literatur nur eine einzige Ausnahme (L a s s a l e t t a) gefunden wurde, trifft auch für den hier beschriebenen Fall zu.

Meistens trennen sich die beiden Ureteren einer Seite gabelförmig, so daß oben zwei Harnleiter mit meistens zwei Nierenbecken und unten nur eine Blasenmündung vorhanden sind. Dann hat sich an einer mehr oder weniger hoch gelegenen Stelle des sekundären Harnleiterprosses die Polzelle atypisch doppelt geteilt und nun zwei Knospen zum metanephrogenen Gewebe getrieben. Ganz selten liegt die Wachstumsanomalie so tief am Wolff'schen Gang. daß durch Einbeziehung des untersten Teiles dieses Ganges in die Blasenbildung nunmehr auch zwei getrennte Oeffnungen mehr oder weniger nebeneinander in der Blase zu finden sind. Es wird behauptet. daß auch zwei Mündungen auf einer Seite vorkommen, wobei nach oben oder durch Zusammenwachsen nur ein Ureter und ein Nierenbecken entstehen soll, also ein umgekehrtes Y. Entwicklungsgeschichtlich ist dieses Verhalten schlecht erklärbar; ein genau beschriebenen und untersuchter Fall mit Abbildung war in der Literatur nicht anzutreffen.

S o l i t ä r c y s t e n .

Die beiden im beschriebenen Falle beobachteten Solitärcysten des oberen Poles der Nieren beanspruchen im Grunde eine Arbeit für sich; hier kann nur die Fragestellung angedeutet werden.

Die endgültigen Nieren (Metanephros) entstehen — nach der von den meisten Autoren anerkannten dualistischen Theorie — aus zwei verschiedenen Anteilen, dem Nierenbeckenharnleiterspross aus der dorsalen Wand des Wolff'schen Ganges und dem metanephrogenen Gewebe, das die Malpighi'schen Körperchen und gewundenen Kanälchen bildet. Etwa in der vierten Woche sproßt eine Epithelknospe dicht an der Einmündung des primären Harnleiters oder Wolff'schen Ganges in die Kloake aus diesem heraus und wächst als sekundärer oder endgültiger Harnleiter (sog.

Kupffer'scher Gang) dem metanephrogenen Gewebe entgegen. An seinem oberen Ende erweitert er sich zum Nierenbecken mit seinem oberen und unteren Polröhrchen und den später entstehenden Zentralröhrchen; sie bilden bei weiterer Differenzierung der blinden Endigungen in immer weiter sich aufspaltende Sammelröhren höherer Ordnung die Kelche. Von oben wachsen die Tubuli dem Wolff'schen Epithel entgegen und verschmelzen bei normaler Anlage mit ihnen zu einer anatomischen uud funktionellen Einheit, dort, wo sie später das proximale Ende der Henle'schen Schleife befindet.

Wird diese Einheit an irgend einer Stelle gestört, nach Virchow durch eine obliterierende Entzündung der Nierenpapille, nach Küster und Ribbert durch Hemmungsmißbildung der sich entgegenwachsende Anteile der Nephren — so entsteht durch Rückstauung eine Cyste. Sie ist dann metanephrogenen Ursprungs. Für die Anschauung der Hemmungsbildung trat Rückert 1903 in seiner Festschrift für Orth ein; er sah in der Solitärcyste und der polycystischen Nierendegeneration die beiden Extreme einer kontinuierlichen Reihe von Möglichkeiten. Eine andere Möglichkeit, besonders für die Entstehung einzelner Cysten, ist die, daß Epithelkeime des Wolff-schen Ganges bei der Entstehung der Sammelröhren aus dem Nierenbeckenproß atrotisch bleiben. Experimentell konnte Lindenfeld die Fähigkeit Wolff'schen Epithels zur Cystenbildung durch Einpflanzen von Schleimhaut der Harnwege unter die Nierenkapsel erweisen. Man muß jedoch auch an eine Hamartombildung im Sinne Eugen Albrecht's denken, besonders wenn die Cystenwand multiple papilläre Auswüchse nach dem Innern der Cyste trägt. Es handelt sich dann um eine geschwulstartige Wachstumsmißbildung durch gestörte Beziehung zwischen Gefäß- und Stützgewebe einerseits und epithelialem Gewebe andererseits.

In vorliegendem finden sich außer den beiden Solitärcysten im oberen Pol der linken Niere kleine supkapsuläre Cystchen, die als Retentionscysten anzusehen sind, da der entsprechende Ureter das linke obere Nierenbecken nur knospenartig

ausgebildet hat und damit wie schon makroskopisch erkennbar ist, die beschriebene funktionelle Einheit der Nierenanteile nicht entstehen ließ. Es ist sogar möglich, daß, wenn das Kind etwa bei normaler rechter Niere am Leben geblieben wäre, links eine sogen. polycystische Nierendegeneration entstanden wäre, Was die beiderseitigen Solitärcysten betrifft, so mag es sich hierbei um abgeschnürte und versprengte Epithelkeime der beiden oberen Nierenbecken handeln, die vom Wolff'schen Epithel nnd nicht vom metanephrogenen Gewebe ausgehen, da sie zum Teil von Uebergangsepithel ebenso wie die Nierenbecken ausgekleidet sind und mit ihren unteren Polen unmittelbar an die oberen Nierenbecken anstoßen.

Alle hier beschriebenen Mißbildungen sind auf Wachstumsanomalien des Wolff'schen Epithels zurückzuführen, teils auf übermäßigen Wachstum-Anlage je zweier Ureterknospen, übertriebenes Längenwachstum des rechten oberen Ureters mit Schlängelung und knäuelartiger Windung des Lumens im keulenartig verdickten Teil, — teils auf Wachstumshemmung — Atresie der oberen Polröhrchenknope der oberen Nierenbecken mit sekundärer Umbildung zu Solitärcysten und Imperforation der Grenze zwischen Wolff'schem Epithel und metanephrognem Anteil im oberen Pol der linken Niere. — Außerdem fand sich eine Hemmungsmißbildung am Herzen (Defekt des Ventrikelseptums) am Ohrrelief, sowie ein Leistenhoden beiderseits.

Auch andere Autoren weisen auf die immer wieder beobachtete Verbindung von Nierenmißbildungen mit Hydronephrosen und sonstigen Anomalien hin, besonders K e r m a u n e r. T h i e m a n n beschreibt einen Fall, wo er bei einer mazerierten Totgeburt Hydronephrose und Ureterobliteration rechts Bauchhoden und Polydaktylie der rechten Hand feststellte P i e p e n b o r n fand links eine enorme Hydronephrose bei membranartig verschlossener Urethria, Fehlen der rechten Niere und des rechten Ureters; dabei Spina bifida und Myelomeningozele. Weitere ähnliche Fälle sind von G. A. W a g n e r in seiner Arbeit über die Herkunft des Fruchtwassers zusammengestellt.

Bei Hydronephrosen sind wohl schon alle nur möglichen Mißbildungen beschrieben worden, und die Frage, ob es sich um n e b e ngeordnete Erscheinungen handelt, ist deshalb durchaus diskutierbar. Dazu wurde bereits oben Stellung genommen. Diese Frage wurde dort verneint, da sich der Haupteinwand, die fetale Niere arbeite nicht, kaum halten läßt und das weitere Argument die kongenitalen Sacknieren enthielten keine Harnbestandteile, daß auch bei einwandfrei erworbenen hochgradigen Hydronephrosen Harnbestandteile häufig nicht nachweisbar sind, weil diese durch Fornixrisse mit dem Flüssigkeitsstrom in das interstitielle Gewebe gelangen und von dort rückresorbiert werden, so daß nur noch ein eiweißhaltiges Sekret der Nierenbecken schleimhaut übrig bleibt. Gegen den dritten Einwand, daß die kongenitalen Hydronephrosen so außerordentlich groß werden, war anzuführen, daß hierfür die besondere Wachstumsbereitschaft des embryonalen Gewebes verantwortlich zu machen ist.

Der von Hermine von B ü n a u beschriebene Fall, mit dem sie die Kermauner'sche Wachstumsexzesstheorie der angeborenen Sackniere belegen will, ist nicht sehr überzeugend. Sie schreibt, eine Harnverhaltung könne in ihrem Falle nicht in Frage kommen, da, wie mikroskopische Präparate zeigten, die Lichtung des Harnleiters nirgends ganz verschlossen gewesen sei. Daher sei in einem Wachstumsüberschuß des Nierenbeckenepithels die einzige Möglichkeit für die Entstehung einer hydronephrotischen „Mißbildung" gegeben. Ihrem Sektionsbericht ist aber zu entnehmen, daß der Harnleiter distal von der Erweiterung nicht sondierbar war und makroskopisch verschlossen eschien. Ein nur mikroskopisch eben erkennbares Lumen dürfte jedoch zum Harntransport nicht ausreichen und durchaus als Stromhindernis angesehen werden, zumal wir wissen, dass schon eine mäßige Einengung des Abflusses durch Parametritis und carcinomatöses Infiltrat bei noch makroskopisch sondierbaren Lumen zu Hydronephrose führen kann.

Dagegen findet die Auffassung von der kongenitalen Hydronephose als s e k u n d ä r e Folge eines Abflußhindernisses, das eben sehr häufig durch eine Mißbildung verursacht wird,

in dem hier beschriebenen Falle eine Stütze. Die Mißbildungen sind die übergeordneten Erscheinungen ; eine davon, nämlich das vielfach geschlängelte und gewundene Lumen innerhalb der Auftreibung des linken oberen Ureters hat zu einer Rückstauung geführt, Der hypoplastisch angelegte Ureter konnte dies Hindernis nicht überwinden, seine an sich dürftigen peristaltischen Wellen mußten an dieser Stelle versehen bezw. wirkungslos bleien, und so entstand nur oberhalb dieser Abflußbehinderung eine Erweiternng des oberen Ureterteiles und des zugehörigen Nierenbeckens.

Hierdurch soll die Möglichkeit der Entstehung einer Hydronephrose als Exzessbildung fetalen Gewebes, wie sie von vielen Autoren auch für andere Organe, (Speiseröhre, Enddarm (L ö w e n s t e i n), Leber (S c h w a l b e), einen Lungenflügel (G r a e ff) angenommen wird nicht unbedingt abgelehnt, sondern nur eingeschränkt werden. Die K e r m a u n e r ' sche Exzesstheorie mag für die wenigen, wirklich einwandfrei histologisch untersuchten Fälle in Erwägung zu ziehen sein, wo ein mechanisches Hindernis nicht gefunden werden konnte. Es geht aber keinesfalls an, bei vorliegender deutlicher Abflußbehinderung — wie etwa im Falle v. B ü n a u's — diese n i c h t als ätiologisches Moment anzuschuldigen, sondern in ihm nur, wie Kermauner es fordert, eine gleichgeordnete Erscheinung einer Mißbildung zu sehen. Auch die Entscheidung in der Frage, wieweit funktionelle Ursachen in Form von spastischen und atonischen Zuständen der Uretermuskulatur beim Fehlen mechanischer Hindernisse für eine Hydronephrose verantwortlich zu machen sind, muß — so interessant die in dieser Richtung angestellten und oben beschriebenen Versuche sind — mit zurückhaltender Vorsicht gefällt werden und dem genauen histologischen Befund, bei dem wir eine Hyer- oder Hypotrophie der Muskulatur erwarten müssen, überlassen bleiben. Im vorliegendem Falle ist diese Genese auszuschließen.

Literaturnachweis.

Adrian und v. Lichtenberg: Die klin. Bedeutung d. Mißbildung d. Niere, d. Nierenbeckens und des Harnleiters. Z. urol. Chir. 1 (1913).

Allemann R.: Aetiologie und klin. Beiträge zur Hydronephrosen-Frage. Bruns Beiträge 144/385.

Balatt P.: Erzeug. v. dyn.-funkt. bedingt Hydron. d. Sympathektomie am Ureter. Z. urol. Chir. 25/148.

Beck: Ueber einen Fall v. Harnblasen-Ureteren-Nierenbeckenerweiterung ohne mechanische Behinderung des Harnabflusses. Frankf. Zeitung für Pathologie. 37/230/1929.

Bünau H. v.: Beitrag zur Kenntnis der Genese angeb. Hydron. Frankf. Z. Path. 34/98/1926.

Blatt: Erzeugung von dyn.-funkt. bedingt. Hydron. d. Sympathektomie am Ureter. Z. urol. Chir. 25/148/1928.

Blum: Physiol. u. Pathol. d. Harnleiters. Z. Urol. 19/161/1925.

Caporale: The dynamic hydronephres and sympathectomy of the ureter. (Turin) J. of Urol. 33/83/1935.

Chwalla: Z. Anat. 83/615/1927 und 84/1/1927.

Galkin: Solitärsysten. Z. urol. Chir. 41/490.

Guizetti und Pariset: Bez. zw. Mißbildg. d. Nieren und d. Geschlechtsorg. Virchows Archiv 204/1911.

Guthmann und May: Weitere Untersuchg. z. Frage d. intrauterinen Nierenfunkt Mschr. f. Geburtsh. 91/306-312/1932. Referat: Berichte über Gyn. u. Geburtsh. 23/1933 S. 62.

Halban-Seitz: Handb. d. Geburtsh. u. Gyn.

Henke-Lubarsch: Handb. d. spez. anat. Pathol. u. Histol.

Herforst: Zwei Fälle von Spaltureter, ein Beitrag z. Kenntnis d. Doppelureteren. Zbl. Gyn. 1927/219/1170.

Herxheimer: Ueber Cystenbildg. d. Nieren u. d. abführenden Harnwege. Virch. Archiv 185/52/1906.

Höfer, Maria: Ueber Cystennieren und Cystenleber bei Neugeborenen. Inaug. Diss. Bonn 1931.

Kohl, H.: Ueber Doppelbildg. d. Harnleiters und Nierenbeckens (aus d. Path. Inst. Bonn) Z. Urol. 1930/c61.

Klika: Hydron. kong. ren. elong. c. uret. fisso. Z. Urol. 28/418/1934.

Kutschereńko: Doppelseitige Hydron. d. Atonie. Zbl. allg. Path. 36/438/1925.

Lehmann, W.: Zur Frage d. kong. Erweiterg. d. Harnsystems, insbes. d. sog. aton. Dilatation. Bruns' Beiträge 155/201. Deutsche Medizinische Wochenschrift 1931/30.

Lentze, F. A.: Verwickelte Mißbildg. d. Harn-Geschlechtsorg. Virchows Archiv 272.

Löffler, Leonhard: Z. urol. Chir. 36/384/1933.
Naumann: Ueber d. Häufigk. d. Bildungsanomalien d. Nieren. Inaug. Diss. Kiel 1897.
Pfähler, F.: Beitrag z. Frage d. Solitärcystenbildg. der Niere. Z. urol. Chir. 36/224.
Piepenborn: Beitrag z. Frage d. Hydron. bei Neugeborenen. Z. urol. Chir. 26/384/1929.
Ponfik, E.: Ueber Hydronephrose. Beiträge path. Anat. 49/H, 1.
Rizzi, R.: Achalasie durch Sphinkterdysfunktion. Arch. ital. Urol. 12/93/1935.
Rumpel: Die Hydronephrose. Handb. d. Urol. IV/1927.
Rupp, H.: Die Erkrank. d. Leber, d. Niere, und der ableit. Harnwege in ihren Beziehg. zu Geburtsh. u. Gyn. Monatsschrift f. Geburtsh. u. Gyn. 102/242/1136.
Tapfer, S.: Ant. Gyn. 160/131 zit. nach Rupp.
Thiemann, A.: Beitrag z. Lehre von d. angeb. Hydron. und d. polycyst. Mißbildg. d. Niere. Z. urol. Chir. 36/433/1933.
Tsuda: Jap. J. Obstetr. 17/337, zit. nach Rupp.
Volhard und Suter: Handb. d. Inneren Medizin.
Wagner, G. A.: Beiträge zur Frage der Herkunft des Fruchtwassers. 1913 Verlag Deutike, Leipzig-Wien.
Wimmer: Doppelbildg. a. d. Nieren usw. und ein Versuch ihrer entwicklungsgeschichtlichen Deutung. Virchows Archiv 200/1910.

Lebenslauf.

Am 17. August 1911 wurde ich, Max Robert Debusmann, als Sohn des Ingenieurs Otto Debusmann und seiner Frau Julie, geb. Schley, in Neunkirchen (Saar) geboren. Dort besuchte ich 9 Jahre das Reform-Realgymnasium bis zur Reifeprüfung Ostern 1930. Durch äußere Verhältnisse begann ich mein Medizinstudium erst im Wintersemester 1930/31 in Innsbruck; nach einem Jahr wechselte ich nach Heidelberg, wo ich März 1933 das Physikum bestand. Während des 9. Sem. studierte ich in Berlin, kam dann nach Bonn, wo ich nach 11 Studiensemestern am 6. Juli 1936 mein Staatsexamen ablegte.

Das praktische Jahr begann ich am 15. Juli 1936 in der Bonner Universitäts-Frauenklinik.